

1. Булгакова А.И. Распространенность, этиология и клинические проявления пузырчатки / А.И. Булгакова, З.Р. Хисматулина, Г.Ф. Габидуллина // Медицинский вестник Башкортостана. – 2016. – Том 11. - № 6 (66). – С. 86–90.
2. Дрождина М.Б. Буллезный пемфигоид. Клиника, диагностика и лечение / М.Б. Дрождина, С.В. Кошкин // Вестник дерматологии и венерологии. - 2017. - № 6. – С. 47-52.
3. Самцов А.В. Буллезные дерматозы : монография / А.В. Самцов. – СПб.: ООО «Издательско-полиграфическая компания «КОСТА», 2012. – С. 144
4. Федеральные клинические рекомендации. Дерматовенерология 2015: Болезни кожи. Инфекции, передаваемые половым путем. – 5-е изд., перераб. и доп. – М.: Деловой экспресс, 2016. – 768 с.
5. Уфимцева М.А. Паранеопластическая пузырчатка / Уфимцева М.А., Бочкарев Ю.М., Гурковская Е.П., Николаева К.И., Лесная О.Д. // Клиническая медицина. - 2017. - Т. 95. - №3. - С. 278-280.
6. Уфимцева М.А. Проблемы междисциплинарного взаимодействия при ведении пациентов с аутоиммунными буллезными дерматозами / Уфимцева М.А., Гурковская Е.П., Изможерова Н.В., Бочкарев Ю.М., Береснева Т.А. // Проблемы стоматологии. - 2017. - Т. 13. - №4. - С. 81-86.
7. Chan K. Pemphigoid: a 7-Year Survey on 75 Chinese Patients in Hong Kong / K. Chan et al. // J. Dermatol. Venereol. – 2006. – Vol. 14. - № 2. – P.71-74.

УДК 616.51:616-008.64

**Закрытая Е.С., Захаров М.А.
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ СИСТЕМНОЙ СКЛЕРОДЕРМИИ НА
ФОНЕ ТЯЖЕЛОЙ ЭНДОКРИННОЙ ПАТОЛОГИИ**

Кафедра дерматовенерологии и безопасности жизнедеятельности
Уральский государственный медицинский университет
Екатеринбург, Российская Федерация

**Zakrytaya E.S., Zakharov M.A.
CLINICAL CASE OF SYSTEM SCLERODERMIA BACKGROUND OF
HEAVY ENDOCRINE PATHOLOGY.**

Department of dermatovenereology and life safety
Ural state medical university
Yekaterinburg, Russian Federation

E-mail: lena.zakrytaya.95@bk.ru

Аннотация. В статье приводится описание случая системной склеродермии на фоне эндокринной патологии. Данный клинический случай имеет нетипичное первичное поражение кожи для системной склеродермии,

что требует дифференциальной диагностики с заболеваниями склеродермической группы.

Annotation. The article describes the case of systemic scleroderma on the background of endocrine pathology. This clinical case has an atypical primary skin lesion for SSD, which requires a differential diagnosis with diseases of the scleroderma group.

Ключевые слова: Системная склеродермия, пангипопиуитаризм.

Key words: Systemic scleroderma, panhypopituitarism.

Введение

Системная склеродермия (ССД) - аутоиммунное заболевание, характеризующееся вовлечением в воспалительный процесс соединительной ткани и проявляющееся поражением кожи, внутренних органов, сосудов и суставов [5].

Этиология ССД недостаточно изучена. В развитии заболевания предполагается участие генетических, иммунных и нейроэндокринных механизмов [2].

Известно, что поражение кожи служит одним из первых клинических проявлений болезни. Поражения кожи при данном заболевании в критериях Американской ассоциации ревматологов и в рабочих классификациях ССД, используется как основной признак [2, 6].

Распространенность и выраженность кожных изменений варьирует от незначительных, с преимущественной локализацией в области пальцев кистей, до тяжелого тотального поражения кожи [2].

В связи с тенденцией у детей к выраженным экссудативным и сосудистым реакциям, заболевание часто имеет склонность к прогрессирующему течению, обширному поражению кожи, хотя в ранние сроки может проявляться единичными очагами. В последнее десятилетие встречаемость этой патологии у детей заметно возросла [2, 4].

Вариативность клиники склеродермии, неизвестность этиологических компонентов и влияние сопутствующих заболеваний подчеркивает актуальность изучения данного заболевания [1].

Цель данной статьи – акцентирование внимания специалистов на особенности системной склеродермии у больных с сопутствующей эндокринной патологией.

Описание клинического случая

Девочка А., 16 лет, поступила в ОДКБ № 1 в ревмокардиологическое отделение с жалобами на уплотнение кожи и мягких тканей верхних конечностей и бедрах, поясничной области, на боковых поверхностях живота. Известно, что у больной имеются ряд сопутствующих заболеваний: пангипопиуитаризм, гипотиреоз, гипокортицизм, гипогонадизм и соматотропная недостаточность, септооптическая дисплазия. Ювенильный ревматоидный артрит. Неалкогольная жировая болезнь печени. Стеатогепатит.

Хронический поверхностный гастрит. НР (-). Синдром Жильбера. Хронический вторичный пиелонефрит, ремиссия. Тубулоинтерстициальный нефрит, смешанный вариант, ремиссия.

Из анамнеза известно, что впервые уплотнения на теле появились, в ноябре 2018 года, на плечах и бедрах, далее на животе и поясничной области. Мать связывает ухудшение с приемом терапии по поводу пангипопитуитаризма (L-тироксин, преднизолон, препарат прогестина). Осмотрена ревматологом. Назначена иммунология. Была консультация генетика, кариотип 46 XX, нормальный женский.

При объективном осмотре: На момент осмотра общее состояние средней степени тяжести за счет симптомов основного заболевания. Температура 36,5 С°. Головных болей, нарушения глотания, дисфонии, нарушение стула, одышки, дизурических расстройств не отмечает. Самочувствие не страдает. Физическое развитие ниже среднего, низкорослость, избыточная масса тела. Симптомы экзогенного гиперкотицизма: лунообразное лицо, стрии на груди и боковых поверхностях бедер. Кожа физиологической окраски. На коже предплечий, плеч, бедер имеется уплотнение (симметричное поражение конечностей, плохо собирается в складку), на боковых поверхностях живота (больше справа), поясничного отдела (рис. 1, 2), болезненность отсутствует. Признаков двигательной ишемии нет. Лимфатические узлы не увеличены. Цианоза, отеков нет. Грудная клетка правильной формы: равномерно участвует в акте дыхания. Дыхание в легких везикулярное, хрипов нет. Область сердца не изменена. Тоны сердца ясные, ритмичные, патологических шумов нет. Живот мягкий, безболезненный. Печень по краю реберной дуги, селезенка не увеличена. Все суставы внешне не изменены. Признаков активного артрита нет. Движения во всех суставах безболезненные, в полном объеме.



Рис. 1 Поясничная область



Рис. 2 Изменение кожи на бедрах

Результаты лабораторных исследований (клинический анализ мочи, биохимический анализ крови) в пределах нормы. В клиническом анализе крови повышен уровень лейкоцитов ($24 \times 10^9/\text{л}$). Профиль аутоантител отрицательный (анти-Scl-70). Заключение по исследованию биоптата кожи: морфологическая картина не позволяет исключить наличие склеродермии. В биоптате кожи наблюдается склероз дермы, атрофия сальных желёз и волосяных фолликулов, потовых желез, единичные мелкие сосуды дермы с явлением склероза стенки и сужением просвета, немногочисленных лимфоцитов и гистиоцитов вокруг их. Назначено лечение преднизолон и препарат кальция.

Обсуждение. Данный клинический случай имеет нетипичное первичное поражение кожи для ССД и протекает на фоне эндокринной патологии, что требует дифференциальной диагностики. Дифференциальную диагностику проводят с заболеваниями склеродермической группы, при большинстве из которых отсутствуют синдром Рейно и поражение внутренних органов, такие как:

- ограниченная склеродермия, для которой характерно очаговое поражение кожи;
- диффузный эозинофильный фасциит, поражение начинается с предплечий и распространяется на проксимальные отделы конечностей и тел, кожа кончиков пальцев остается без изменений;
- склеродерма Бушке, при которой довольно часто поражается кожа лица и шеи и характерно наличие в анамнезе ОРВИ.

Вывод. Учитывая редкую встречаемость ССД у детей, отсутствие корреляции анти-Scl-70 с прогрессированием патологического процесса, трудности в диагностике заболевания и возможность атипичного начала на фоне сопутствующих заболеваний, описанный клинический случай расширит

представление о патологии, насторожит в отношении ее своевременной диагностики.

Список литературы

1. Байгабулова М.С. Особенности клинических вариантов склеродермии у детей / М.С. Байгабулова, Ж.Б. Абдикадирова, А.М. Булакбаева // Вестник КазНМУ. – 2014. – № 4. – С. 88-89.
2. Старовойтова М.Н. Поражение кожи при системной склеродермии / Н.А. Старовойтова // Научно-практическая ревматология. – 2010. – № 2. – С. 83-86.
3. Старовойтова М.Н. Профиль аутоантител при системной склеродермии / М.Н. Старовойтова, О.В. Денисинова, О.А. Конев, О.Б. Овсянникова // Научно-практическая ревматология. – 2016. – Т. 54 – № 4. – С. 418-423.
4. Чотчаева Ф.Р. Диагностика и лечение системной склеродермии / Ф.Р. Чотчаева, А.С. Зыкова, П.И. Новиков, С.В. Моисеев // Клиническая фармакология и терапия. – 2018. – Т. 27. – №1. – С. 26-33.
5. Шостак Н.А. Системная склеродермия: современная классификация и методы лечения / Н.А. Шостак, А.А. Клименко // Лечебное дело. – 2009. – № 4. – С. 4-12.
6. Barnett A.J. A survival study of patients with scleroderma diagnosed over 30 years (1953-1983): the value of a simple cutaneous classification in the early stages of the disease. / A.J. Barnett, M.H. Miller, G.O. Littlejohn // The Journal of rheumatology. – 2006. – V. 15 – P. 76-83.

УДК 616-006.81

Зубцов М.С.

КЛИНИКО-МОРФОЛОГИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ МЕЛАНОМ ГОЛОВЫ И ШЕИ В СРАВНЕНИИ С ДРУГИМИ ЛОКАЛИЗАЦИЯМИ В ПОПУЛЯЦИИ КУРСКОЙ ОБЛАСТИ

Кафедра дерматовенерологии

Кафедра онкологии

Курский государственный медицинский университет

Курск, Российская Федерация

Zubtsov M.S.

CLINICAL AND MORPHOLOGICAL FEATURES OF HEAD AND NECK MELANOMAS IN COMPARISON WITH OTHER LOCALIZATIONS IN KURSK REGION POPULATION

Department of Dermatology and Venerology

Department of Oncology

Kursk State Medical University

Kursk, Russian Federation